F A C U L T E  D E  M E D E C I N E  D E  P A R I S

Année 1960

617

T H E S E

pour le

D O C T O R A T  E N  M E D E C I N E

( Diplôme d'Etat )

par

THIROUARD Claude René
né le 25 Juin 1931 à DREUX (E & L)

Externe des Hopitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le  Juin 1960.

# LES ASPECTS RADIOLOGIQUES PRECOCES DE LA PSEUDARTHROSE CONGENITALE DU TIBIA.

Président : M. FEVRE, Professeur.

P R O M I L L
10, rue du Colonel Driant
P A R I S  1er

F A C U L T E  D E  M E D E C I N E  D E  P A R I S

Année 1960 n°

T H E S E

pour le

D O C T O R A T  E N  M E D E C I N E

( Diplôme d'Etat )

par

THIROUARD Claude René
né le 25 Juin 1931 à DREUX (E & L)

Externe des Hopitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le Juin 1960.

# LES ASPECTS RADIOLOGIQUES PRECOCES DE LA PSEUDARTHROSE CONGENITALE DU TIBIA.

Président : M. FEVRE, Professeur.

P R O M I L L
10, rue du Colonel Driant
P A R I S 1er

R. UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

15-1-59

## PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. AUBIN (A.), BENARD (H.), BROCQ (P.), BULLIARD (H.), CADENAT (F.), CHABROL (E.), CHAMPY (C.), CHEVALLIER (P.), DEBRE (R.), DONZELOT (E.), GASTINEL (P.), GUILLAIN (G.), HALPHEN (E.), HARVIER (P.), HAZARD (R.), HEUYER (G.), LANTUEJOUL (P.), LAROCHE (G.), LAUBRY (C.), LEVY-SOLAL (E.), LHERMITTE (J.), LIAN (C.), LOEPER (M.), MARION (G.), MATHIEU (P.), MOCQUOT (P.), MONDOR (H.), MONOD (R.), MOREAU (R.), MULON (P.), OLIVIER PICHET (C.), STROHL (A.), TANON (L.), VELTER (E.).

DOYEN — Léon BINET (Membre de l'Institut)

ASSESSEUR — Jean VERNE.

### 1 - PROFESSEURS

| | | MM. |
|---|---|---|
| Anatomie | | CORDIER (G.) |
| Anatomie (Chaire à titre personnel) | | DELMAS (A.) |
| Anatomie pathologique | | DELARUE (J.) |
| Anesthésiologie | | BAUMANN (J.) |
| Bactériologie | | FASQUERELLE (R.) |
| Biochimie médicale | | JAYLE (M.F.) |
| Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports | | CHAILLEY-BERT (P.) |
| Biologie médicale | | FAUVERT (R.) |
| Cancérologie médicale et sociale | | BERNARD (J.) |
| Clinique carcinologique (Inst. G. Roussy) | | REDON (H.) |
| Clinique cardiologique (Broussais) | | MOUQUIN (M.) |
| Cliniques Chirurgicales | ( Beaujon | SICARD (A.) |
| | ( Cochin | QUENU (J.) |
| | ( Hotel Dieu | MENEGAUX (G.) |
| | ( Saint-Antoine | GOSSET (J.) |
| | ( Salpétrière | MOULONGUET (P.) |
| Clinique de Chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades) | | FEVRE (M.) |
| Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin) | | MERLE D'AUBIGNE (R.) |
| Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais) | | GAUDART-D'ALLAINES |
| Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec) | | MATHEY (J.) |
| Clinique endocrinologique (Pitié) | | DECOURT (J.) |
| Clinique génétique médicale (Enfants Malades) | | LAMY (M.) |
| Clinique gynécologique (Broca) | | FUNCK-BRENTANO (P.) |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St Louis) | | DEGOS (R.) |
| Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades) | | CATHALA (J.) |
| Clinique des maladies infectieuses (Claude Bernard) | | MOLLARET (P.) |
| Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste Anne) | | DELAY (J.) |
| Clinique des maladies métaboliques (Necker) | | HAMBURGER (J.) |
| Clinique des maladies du sang (Broussais) | | MARCHAL (G.) |
| Clinique des maladies du système nerveux (Salpétrière) | | ALAJOUANINE (T.) |

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549219_0003

| | | |
|---|---|---|
| Cliniques médicales | (Broussais | GENNES (L. de) |
| | (Cochin | JUSTIN-BESANCON (L.) |
| | (Hotel-Dieu | BARIETY (M.) |
| | (Lariboisière | SOULIE (P.) |
| | (Pitié | DREYFUS (G.) |
| | (St Antoine | KOURILSKY (R.) |
| Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat) | | DEBRAY (C.) |
| Clinique médicale propédeutique | PASTEUR | VALLERY-RADOT (L.) |
| Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hotel Dieu) | | DEROT (M.) |
| Clinique de neuro-chirurgie (Pitié) | | PETIT-DUTAILLIS (D.) |
| Cliniques obstétricales | (Baudelocque | LACOMME (M.) |
| | (Port-Royal | N . . |
| | (Tarnier | VARANGOT (J.) |
| Clinique ophtalmologique (Hotel Dieu) | | RENARD (G.) |
| Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière) | | AUBRY (M.) |
| Clinique de pédiatrie Sociale (Enfants Malades) | | MARIE (J.) |
| Clinique de pneumo-phtisiologie (Laënnec) | | BERNARD (E.) |
| Clinique psychiatrique infantile (Salpétrière) | | MICHAUX (L.) |
| Clinique de puériculture (St Vincent de Paul) | | LELONG (M.) |
| Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin) | | COSTE (F.) |
| Clinique stomatologique (Pitié) | | DECHAUME (M.) |
| Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard) | | SENEQUE (J.) |
| Clinique thérapeutique médicale (St Antoine) | | LEMAIRE (A.) |
| Clinique urologique (Cochin) | | FEY (D.) |
| Electrophysiologie médicale (chaire à titre personnel) | | DJOURNO (A.) |
| Embryologie | | GIROUD (A.) |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie | | N . . |
| Histologie | | VERNE (J.) |
| Hygiène des collectivités (chaire à titre personnel) | | DEPARIS (M.) |
| Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau) | | TURPIN (R.) |
| Hygiène et médecine préventive | | JOANNON (P.) |
| Médecine du travail | | DESOILLE (H.) |
| Médecine légale | | PIEDELIEVRE (R.) |
| Parasitologie | | GALLIARD (H.) |
| Pathologie chirurgicale | | COUVELAIRE (R.) |
| Pathologie exotique | | LAVIER (G.) |
| Pathologie expérimentale et comparée | | LENEGRE (G.) |
| Pathologie humorale et immunologie expérimentale (chaire à titre personnel) | | MERKLEN (F. P.) |
| Pathologie médicale | | N . . |
| Pathologie et thérapeutique générales | | GARCIN (R.) |
| Pharmacologie et matière médicale | | CHEYMOL (J.) |
| Physiologie | | BINET (L.) |
| Physiologie (chaire à titre personnel | | BARGETON (D.) |
| Physique médicale | | DOGNON (A.) |
| Radiologie médicale | | DESGREZ (H.) |
| Technique chirurgicale | | PATEL (J.) |
| Thérapeutique | | BROUET (G.) |

## 11 - PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGREGES ET MAITRES DE CONFERENCES - AGREGES

| | MM. |
|---|---|
| Anatomie | ( CABROL (C.)<br>( COUINARD (C;)<br>(OLIVIER (G.) |
| Anatomie pathologique | ( GAUTHIER-VILLARS (Melle pr. s. ch.<br>( BUSSER (F.)<br>( GOUYGOU (Ch.)<br>( ORCEL (L.)<br>( PAILLAS (J.) |
| Anesthésiologie | ( VOURC'H (G.) |
| Bactériologie | ( NEVOT (A.) pr. s. ch.<br>( BARBIER (P.)<br>( CHRISTOL (D.)<br>( TOURNIER (P.) |
| Biochimie médicale | ( DESGREZ (P.) pr. s. ch.<br>( POLONOSKI (J.) m. conf.<br>( SCHARIPA (G.) m. conf. |
| Biologie médicale | ( BOURLIERE (F.) m. conf. |
| Carcinologie | ( DENOIX (P.)<br>( MATHE (G.) |
| Dermato-Syphiligraphie | ( DUPERRAT (B.) |
| Electro-Radiologie | ( LEDOUX-LEBARD (G.) |
| Embryologie | ( TUCHMANN-DUPLESSIS (H.) |
| Hématologie | ( BILSKI - PASQUIER (G.)<br>( DAUSSET (J.) |
| Histologie | ( COUJARD (R.) pr. s. ch.<br>( MAROIS (M.)<br>( RACADOT (J.) |
| Hydrologie | ( CORNET (A.) |
| Hygiène | ( BOYER (J.) pr. s. ch.<br>( CORRE HURST (Mme L.) |
| Maladies infectieuses | ( BASTIN (R.)<br>( DUPONT (V.) |

| | MM. |
|---|---|
| Médecine légale | ( DEROBERT (L.) pr. s. ch.<br>( HADENGUE (A.)<br>( FOURNIER (E.)<br>( GUENIOT (M.) |
| Médecine du travail | ( ALBAHARY (C.) |
| Neuro-Chirurgie | ( DAVID (M.) |
| Naurologie | ( LHERMITTE (F.) |
| Obstétrique | ( GRANJON (A.)<br>( HERVET (E.)<br>( LE LORIER (G.)<br>( MORIN (P.)<br>( MUSSET (R.)<br>( ROBEY (M.)<br>( THOYER-ROZAT (J.) |
| Ophtalmologie | ( BREGEAT (P.)<br>( SARAUX (H.) |
| Orthopédie | ( JUDET (R.)<br>( RAMADIER (J.) |
| Oto-rhino-laryngologie | ( DEBAIN (J.) |
| Parasitologie | ( BRUMPT (L.C.) pr. s. ch.<br>( CHABAUD (A.) |
| Pathologie chirurgicale | (BARCAT (J.)<br>( BINET (J. P.)<br>( CAUCHOIS (J.)<br>( CHATELAIN (C. L.)<br>( DUBOST (Ch.)<br>( DUBOST (Cl.)<br>( FAUREL (J.)<br>( FLABEAU (F.)<br>( GERMAIN (A.)<br>( LAURENCE (G.) agr. par.<br>( LORTAT-JACOB (J.L.)<br>( LOYGUE (J.)<br>( MERCADIER<br>( PERROTIN (J.)<br>( ROBERT (H.)<br>( THOMERET (G.) |
| Pathologie exotique | ( SCHNEIDER (J.) |

MM.

| | |
|---|---|
| Pathologie expérimentale | ( CROSNIER (J.)<br>( HARTMANN (L.)<br>( LOEPER (J.)<br>( MAURICE (J.)<br>( PLAS (F.)<br>( RICHET (G.) |
| Pathologie médicale | ( AUSSANNAIRE (M.)<br>( Bour (H.)<br>( BOUVIER (J.)<br>( BOUVRAIN (Y.)<br>( BRICAIRE (H.)<br>( BRISSAUD (H.)<br>( BROCARD (H.)<br>( BRUGE (A.)<br>( CASTAIGNE (P.) m. conf.<br>( CATINAT (J.)<br>( CONTAMIN (F.)<br>( COURY (C.)<br>( FREZAL (J.)<br>( HOUSSET (E.)<br>( LAROCHE (Cl.)<br>( LESOBRE (R.)<br>( MACREZ (C.)<br>( NICK (J.)<br>( PEQUINOT (H.) m. conf.<br>( ROYER (P;)<br>( WOLFROMM (R.) |
| Pédiatrie-Puériculture | ( JOSEPH (R.)<br>( MANDE (R.)<br>( MOZZICONACCI (P.)<br>( POLONOVSKI (C.)<br>( ROSSIER (A.) |
| Pharmacologie | ( LEVY (Melle J.) pr. s. ch.<br>( BOISSIER (J.)<br>( LECHAT (P.) |
| Physiologie | ( PARROT (J.) pr. s. ch.<br>( DEJOURS (P.) |
| Physique médicale | ( GOUGEROT (L.) |
| Pneumo phtisiologie | ( KREIS (B.) |
| Psychiatrie | ( PICHOT (P.) |

| | MM. |
|---|---|
| Psychiatrie infantile | ( DUCHE (D.) |
| Rhumatologie | ( DELBARRE (F.) |
| Stomatologie | ( CERNEA (P.)<br>( CHAPUT (Mme A.) m.c.agr.<br>( GRELLET (M.) |
| Thérapeutique | ( CHASSAGNE (P.)<br>( LAMOTTE (M.) |
| Urologie | ( QUENU (L.) |

## III - PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGREGES CHARGES DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

| | |
|---|---|
| Clinique chirurgicale | ( ABOULKER (P.)<br>( AMELINE (A.)<br>( HUGUIER (J.)<br>( LEGER (L.)<br>( OLIVIER (C.)<br>( PADOVANI (P.)<br>( POILLEUX F.)<br>( ROUX (M.)<br>( VERNE (J. M.) |
| Clinique médicale | ( HUGUENEAU (J.) pr.s. ch.<br>( BOUDIN (G.)<br>( CONTE (M.)<br>( DOMART (A.)<br>( MILLIEZ (P.)<br>( PERRAULT (M.)<br>( RAMBERT (P.)<br>( THIEFFRY (S.)<br>( TURIOF (J.) |
| Clinique neuro-rhumatologique | ( SEZE (S. de) |
| Clinique obstétricale | ( GRASSET (J.)<br>( LEPAGE (F.)<br>( MAYER (M.)<br>( MERGER (R.)<br>( RAVINA (J.) |
| Clinique ophtalmologique | ( DESVIGNES (P.)<br>( OFFRET (G.) |
| Clinique oto-rhino-laryngologique | ( MADURO (R.) |
| Clinique pédiatrique et puériculture | ( LAPLANE (R.) |

| | MM. |
|---|---|
| Clinique psychiatrique | ( BARUK (H.) |
| Clinique urologique | ( KUSS (R.) |

## IV - PROFESSEURS DETACHES DANS LES UNIVERSITES ETRANGERES

| | |
|---|---|
| Bactériologie | ( HAUDUROY (P.) pr. s. ch. |
| Biochimie médicale | ( ETTORI (J.) pr. à t. pers. |
| Pathologie chirurgicale | ( RUDLER (J.) pr. s. ch. |

| | |
|---|---|
| Secrétaire général de la Faculté | M. LENA (J.) |
| Secrétaires | Mme BEURLAND (H.), Melle CHANTREUIL (G.)<br>Melle HURE (A.) |
| Conservateur chargé de la direction de la Bibliothèque | M. le Docteur HAHN (A.) |
| Conservateurs | Melles DUMAITRE (P.), GOICHON (A-M) |
| Bibliothécaires | (Mme CONTET (J.), Melles LAURENT (H.)<br>(LENOIR (G.), QUIEVREUX (E.) |

A MES PARENTS

A TOUS LES MIENS.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR M. FEVRE

Professeur à la Clinique de Chirurgie Infantile et d'Orthopédie
de l'Hopital des Enfants Malades

Qui nous fait le grand honneur d'accepter
la présidence de cette thèse,

En témoignage de notre respectueuse gratitude.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGREGE LEFEBVRE

Electro-Radiologiste des Hopitaux de Paris
Chef du Service Central d'Electro-Radiologie
de l'Hopital des Enfants Malades

Que nous remercions pour les conseils éclairés
et l'enseignement qu'il nous dispense
dans son service,

Qu'il soit assuré de notre attachement et de
notre profond respect.

A MONSIEUR LE DOCTEUR C. FAURE

Electro-Radiologiste des Hopitaux de Paris
Chef -adjoint du Service Central d'Electro-Radiologie
de l'Hopital des Enfants Malades.

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse

Qu'il trouve ici l'expression de notre profonde gratitude et de notre attachement.

A MONSIEUR LE DOCTEUR J.R. MICHEL

Electro-Radiologiste-Assistant des Hopitaux de Paris

Que nous remercions de l'aide qu'il nous a apportée pour l'éxécution de ce travail.

A NOS MAITRES DE L'EXTERNAT

Monsieur le Professeur J. DUBOST

Monsieur le Professeur H. DESGREZ

Monsieur le Docteur J. SAUVEGRAIN

Monsieur le Docteur A. LIQUIER

Monsieur le Docteur J. P. MAY

A TOUS MES AMIS.

1. INTRODUCTION

11. DEFINITION

111. OBSERVATIONS

1V. DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE POSITIF

V. DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE DIFFERENTIEL

V1. DISCUSSION ETIOLOGIQUE ET PATHOGENIQUE

V11. CONCLUSION

# I N T R O D U C T I O N

S'il faut en croire Camurati, la première description de pseudarthrose congénitale remonte à 1708 et est due à Hatzoecher : ce n'est donc pas un problème nouveau.

Les observations publiées furent de plus en plus nombreuses. Le trauma du foetus in utéro était considé alors comme la cause la plus fréquente de la fracture (Kramer en 1900, Rentoul en 1912).

Mais il fallut attendre l'utilisation des rayons X pour obtenir une meilleure description de la lésion et par ce fait même une meilleure étude. On réalisa bientôt que le trauma utérin ne pouvait être, à lui seul, responsable de toutes les lésions, de nombreuses causes possibles furent alors avancées, aucune n'est encore satisfaisante. En fait, il semble que l'on ait cherché beaucoup plus la cause de la pseudarthrose que la cause de la fracture elle-même. Le fait même que l'on ait donné à cette affection le nom de pseudarthrose congénitale admettait que la fracture existait à la naissance, il a été reconnu par la suite qu'il était loin d'en être toujours ainsi.

La fracture précédant la pseudarthrose survient certainement sur un os déjà pathologique. L'étude de cette lésion primaire est capitale. Malheureusement quand on étudie les observations de malades atteints de pseudarthrose congénitale aussi bien celles publiées dans la littérature mondiale que celles que l'on peut découvrir dans un service de chirurgie infantile, on est frappé par le manque de renseignements, en particulier radiologiques, sur les premiers signes de la maladie. Nous avons eu la chance de découvrir quelques radiographies précoces de pseudarthrose congénitale, nous nous efforcerons donc d'en étudier leur aspect et peut-être d'en tirer des notions pathogéniques. En particulier devant quelle lésion du tibia ou devant quelle fracture devra-t-on craindre l'évolution vers la pseudarthrose.

## D E F I N I T I O N

L'affection appelée pseudarthrose congénitale devrait par définition ne comprendre que l'ensemble des pseudarthroses présentes à la naissance. En fait, le terme s'est étendu à l'ensemble des pseudarthroses survenant pendant l'enfance et dont l'évolution ne se fait pas, du moins pas spontanément, vers la guérison.

Et c'est ainsi que la classification la plus fréquemment retrouvée dans la littérature différencie :

1°) - La pseudarthrose congénitale vraie, c'est à dire présente à la naissance, caractérisée anatomiquement par une pseudarthrose accentuée, avec perte de substance plus ou moins considérable.

2°) - la pseudarthrose acquise ou à retardement, deuxième forme que beaucoup d'auteurs subdivisent en :

- pseudarthrose survenant comme complication d'une fracture spontanée ou non. Certains auteurs pensent alors qu'il existe une lésion osseuse antérieure à la fracture et parlent de différents types de lésion ; aplasie ou dysplasie osseuse, ostéite fibro-kystiqye atteinte localisée de neuro-fibromatose.

- pseudarthrose secondaire à une ostéotomie de redressement pour courbure congénitale tibiale anormale.

Il semble d'ailleurs que malgré un ou deux cas publiés à localisation différente la pseudarthrose congénitale soit uniquement tibiale. En effet, l'étude des dossiers de pseudarthrose d'un service d'orthopédie infantile (service d'orthopédie de l'Hopital des Enfants Malades) aucune autre pseudarthrose (clavicule, humérus, fémur, deux os de l'avant-bras) ne présente les caractères cliniques ou radiologiques de la pseudarthrose congénitale du tibia.

Deuxième notion importante : le siège même de la pseudarthrose. Il est pratiquement constant, à l'union tiers moyen-tiers inférieur de la diaphyse tibiale. Remarquons que c'est là aussi la localisation la plus fréquente des pseudarthroses post-traumatiques du tibia.

Il existe quelques cas de pseudarthrose bilatérale Camurati en retrouve 4,5 % sur 145 cas. Par contre la littérature anglaise n'en signale qu'un seul.

Pour certains, le nombre des pseudarthroses vraies est presque aussi important que celui des pseudarthroses acquises (C. Païs : 28 cas après la naissance, 22 cas avant la naissance). Il semble bien cependant, que les pseudarthroses acquises sont plus nombreuses, comme le montrent les dernières publications mondiales (M. Guilleminet, sur 14 pseudarthroses, trois seulement étaient congénitales). Les cas que nous présentons sont tous des pseudarthroses acquises.

Signalons encore la rareté de cette maladie, puisque, toujours pour C. Païs, la pseudarthrose congénitale représente 0,5 % des malformations des membres avec une fréquence sensiblement égale dans les deux sexes.

# O B S E R V A T I O N S

## - OBSERVATION 1 -

L . . . Guy - né le 11 Février 1951

Grossesse normale, né à terme, présentation céphalique. UN mois après la naissance, on découvre une tuméfaction au niveau du tibia.

Intervention en province dont on ignore la nature.

Quelques mois après nouvelle déformation au même endroit.

Les radiographies montrent un aspect pseudo-polykustique ovalaire du tibia à l'union tiers moyen-tiers inférieur, soufflant la corticale, l'amincissant, avec un important trait de fracture transversal coupant cette image lacunaire. Il existe un aspect identique au niveau du tiers inférieur du tibia ainsi qu'au niveau de l'extrémité inférieur du péroné.

Importante ostéocondensation entourant ces lésions pseudo-kystiques, comblant le canal medullaire.

En Janvier 1954 les radiographies montrent une disparition complète des images pseudo-kystiques ou lacunaires. Présence d'une importante image de pseudarthrose tibiale et péronière au niveau du trait de fracture préexistant et ostéo-condensation de voisinage.

En Septembre 1959, malgré les interventions chirurgicales, même aspect en particulier persistance de la pseudarthrose et de l'angulation.

Incurvation tibiale à concavité postérieure.

- OBSERVATION 2 -

M . . . CLAUDINE - née le 14 Octobre 1953

Aucune hérédité particulière signalée.

L'enfant est amené à consulter pour une incurvation congénitale des deux os de la jambe droite qui sera traitée par plâtre de redressement.

En Septembre 1955, c'est à dire deux ans environ, à la suite d'un trauma minime, on note une fracture des deux os de la jambe.

La radiographie montre :

- au niveau du tibia : un tibia condensé avec une incurvation tibiale antérieure ; une zone décalcifiée au niveau du foyer de fracture.
- au niveau du péroné : même aspect. Le trait de fracture est situé un peu plus bas.

L'enfant est plâtrée un mois et demi.

Le 29 Novembre 1955, devant la persistance d'une mobilité anormale, on replâtre pendant un mois ; aucun succès.

Le 7 Février 1956, greffon osseux paternel.

Le 29 Janvier 1957, fracture non encore consolidée.

Le 6 Avril 1957, on note une condensation importante de la diaphyse tibiale au tiers moyen, au dessous de laquelle on devine une clarté pseudo-kystique. L'ostéolyse de la diaphyse péronière persiste au tiers inférieur.

Le 29 Juin 1957, au niveau du tibia ostéocondensation diffuse de toute la diaphyse tibiale ; au niveau du péroné persistance d'une zone d'ostéolyse.

- OBSERVATION 3 -

P . . . JEANNE - née le 25 Mai 1948

Des premières radiographies de date non précisée montrent une lacune ovalaire à grand axe vertical presque centrale à l'union tiers moyen-tiers inférieur de la diaphyse tibiale. Cette lacune est bordée surtout à sa partie supérieure, par une ostéocondensation comblant presque le canal médullaire. Au niveau du péroné, lyse complète sur un centimètre de la diaphyse péronière : cette atteinte est située un peu plus bas que celle du tibia. En pleine lacune tibiale on note un trait fracturaire vraisemblablement complet.

Hospitalisée le 15 Mars 1954, la jambe droite présente une importante déformation en recurvatum, avec un raccourcissement de 6 cm. Les radiographies montrent un aspect typique de pseudarthrose évoluée. Si le péroné semble être soudé, au niveau du tibia on note un fragment supérieur ostéocondensé dans sa moitié inférieure entouré d'os déchiqueté, mal limité correspondant aux griffes antérieures en voie de résorption. Un fragment inférieur entièrement déformé, élargi, ne présentant aucun signe de structure osseuse normale ; persistance d'un trait de fracture horizontal.

- OBSERVATION 4 -

L . . . JOEL - Né le 21 Novembre 1954

Hospitalisé dans le service du Pr. FEVRE le 3 Janvier 1957, pour pseudarthrose de la jambe gauche.

A son entrée, il présentait une importante angulation au niveau du tiers inférieur de la jambe :

- dans le plan sagittal, angle ouvert en arrière de près de 90°
- dans le plan frontal léger valgum

Au niveau du foyer : indolence absolue
peu de mouvements anormaux
peau normale

Aucun autre signe pathologique à signaler, en particulier calcémie à 120 mg.

Les radiographies de la jambe gauche (face et profil) montrent :

- de face, outre l'angulation des images pseudo-kystiques des deux extrémités du tibia. L'état du péroné est difficile à préciser. Le tiers moyen du tibia présente une corticale épaissie entraînant un rétrécissement médullaire.
- de profil, même aspect, les images polykystiques du tibia sont bordées en haut par une ligne polycyclique d'os condensé. Le péroné bien que condensé ne semble pas présenter le même type de lésions.

Le 9 Janvier 1957, intervention.

L'étude histologique montre un tissu conjonctif lâche abondamment vascularisé, sillonné de nombreux espaces lymphatiques et dépourvu de cellules inflammatoires. Dans ce tissu conjonctif lâche, on constate disposées de façon desordonnée des lamelles osseuses présentant à la fois des signes d'ostéoporose et d'ostéomalacie : en effet elles apparaissent irrégulières, étroites, courtes et leur charge calcique est très insuffisante, n'intéressant pas la totalité de la surface de la lamelle. Histologiquement, il n'existe aucun signe capable d'expliquer la raison et l'origine de cette pseudarthrose.

Le 14 Janvier 1957, Dr NEZELOFF, Laboratoire anticancéreux.

Le 20 Mai 1957, malgré la persistance de la pseudarthrose, on note la disparition complète de face et de profil des images pseudo-kystiques.

## DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE POSITIF

Nous nous efforcerons maintenant de décrire les aspects radiologiques qui précèdent ceux de la pseudarthrose. Ils ont une valeur diagnostique et pronostique certaine puisqu'ils permettent de prévoir la pseudarthrose.

Le problème est donc le suivant : devant quels signes radiologiques devra-t-on craindre chez le nourrisson ou chez un jeune enfant de trois ans au maximum, l'apparition d'une fracture et son évolution vers la pseudarthrose, ou plus tardivement devant une fracture quels sont les signes qui peuvent faire craindre une pseudarthrose.

Nous abandonnons tout de suite le terme d'ostéite fibro-kystique qui certainement prête à confusion et ne correspond pas à une description radiologique.

### - A - La lésion primaire -

Il semble que l'on puisse distinguer deux sortes de lésions.

1°) - Un aspect pseudo-kystique unique correspond à une zone de raréfaction osseuse localisée. Il se traduit par une lacune ovalaire unique, à grand axe vertical, avec dispatition des travées osseuses normales à l'intérieur de la lacune sans image de calcifications intra-lacunaires. Cette image pseudo-kystique est centrale avec des limites un peu irrégulières, non pas bordée, mais noyée dans un tissu osseux condensé. En fait, cette ostéocondensation est variable, très discrète au début, elle augmente progréssivement, entrainant un épaississement de la corticale qui sera surtout marquée en arrière de la lésion. Nous reverrons ce problème en étudiant les courbures congénitales du tibia.

Cet excès de condensation osseuse entraine un rétrecissement du canal médullaire et parfois sa disparition radiographique, en particulier au dessus de l'image pseudo-kystique. Cette lacune est pratiquement située à l'union tiers moyen-tiers inférieur du tibia.

Signalons qu'il existe le même type de lesion au niveau du péroné, mais, par suite de son plus petit diamètre, ce pseudo-kyste peut entrainer une lyse complète d'un segment péronier, alors que le tibia n'est au maximum que soufflé. L'atteinte du péroné est en général située que celle du tibia.

2°) - Un aspect pseudo-polykystique : il existe toujours une zone de raréfaction osseuse mais beaucoup moins régulière, toujours plus ou moins ovalaire, mais à bords irréguliers polycycliques. Sur un fond général décalcifié se dessinent des zones arrondies plus claires, laissant persister quelques ilots calcifiés. L'ensemble forme une ostéodystrophie à type de décalcification pommelée et tachetée.

Cette image naît le plus souvent au coeur même de l'os, mais volumineuse, elle souffle l'os et amincit la corticale qui est réduite en un mince liseré. Cet amincissement est surtout antérieur ; la corticale postérieure étant le plus souvent au contraire épaissie et condensée.

Remarquons que cette zone polykystique siège le plus souvent à l'union du tiers moyen-tiers inférieur et de la diaphyse tibiale, peut malgré tout être plus basse, voire double, métaphysaire en particulier (observation n° ). Il existe le même type de lésion au niveau du péroné qui est lui aussi soufflé : l'ostéocondensation est par contre plus discrète et la lésion est en général plus basse.

- B - Le trait de fracture -

Cette fracture parfois présente à la naissance, survient le plus souvent au cours de la première année, parfois au cours de la seconde, jamais certainement après trois ans.

Le trait est généralement horizontal, parfois incomplet. Il siège toujours à l'union tiers moyen-tiers inférieur dont le plus souvent en pleine image lacunaire. Mais par contre, si les pseudo-kystes ne siègent pas à cet endroit, en particulier, ils peuvent siéger plus haut. La fracture se fera malgré tout à ce niveau.

Les deux extrémités fracturaires conservent au début les images pseudo-kystiques. Si la fracture s'est faite au milieu des lacunes, chaque extrémité présente une silhouette osseuse déformée et élargie par persistance des images lacunaires entourées

d'os condensé. Parfois, si les pseudo-kystes ne sont pas strictement localisés à l'union tiers moyen-tiers inférieur, une des extrémités peut être simplement condensée.

- C - La courbure tibiale associée -

Comme nous le verrons plus tard dans l'étude de la pathogénie de la pseudarthrose, la courbure est pour nous secondaire à la lésion primaire. Elle peut donc manquer lors des premières radiographies, ou du moins être très discrète au début. C'est ce que montrent les radiographies des pseudarthroses survenues précocement. Par contre, si l'enfant à déjà marché, la courbure sera plus marquée. La lésion primaire étant unique, la courbure sera unilatérale.

Comme le montrent les observations et comme le veut la pathogénie mécanique (en supposant qu'elle soit exacte) cette courbure est à convexité antérieure ou antéro-latérale et à grand rayon de courbure. La zone ostéocondensée est à l'intérieur de la courbure.

- D - Evolution -

Progressivement, en quelques mois parfois, même en quelques semaines, les images pseudo-kystiques disparaissent en diminuant de surface. L'ostéocondensation progresse aux dépens des lacunes. On obtient une image de pseudarthrose vraie :

- écart plus ou moins important des deux fragments.
- canal médullaire disparu, remplacé par une ostéocondensation qui peut être ne le masque que radiologiquement au début.
- les deux extremités sont toujours élargies par rapport à la diaphyse tibiale normale, et surtout sont très denses.
- même aspect au niveau du péroné.

## DIAGNOSTIC RADIOLOGIQUE DIFFERENTIEL

Après avoir décrit les différents aspects radiologiques que nous considérons comme précurseurs de la pseudarthrose, nous nous efforcerons de préciser quels sont les autres diagnostics à évoquer devant de telles lésions et en particulier quels sont les signes qui permettront de les éliminer.

En dehors des caractères mêmes des images radiologiques, deux particularités sont capitales à noter :

1°) - l'âge d'apparition des premiers signes : l'enfant à au maximum trois ans, peut être même deux ans,

2°) - la localisation tibiale ou tibio-péronière mais unique : aucune autre lésion du squelette,

Nous étudierons donc d'abord les images uni et polylacunaires des différentes maladies pouvant atteindre le tibia d'une façon isolée puis celles des maladies polyosseuses mais à début localisé.

Remarquons que la pseudarthrose étant une maladie rare, la rareté d'un autre diagnostic évoqué ne peut pas être un argument de valeur dans la discussion.

Nous verrons tout d'abord le diagnostic différentiel de nos images radiologiques avec celui des images comparables d'origine inflammatoire, c'est à dire avec celui des ostéites. Puis nous étudierons les tumeurs bénignes, les tumeurs malignes et enfin diverses maladies plus ou moins généralisées mais dont une localisation tibiale peut paraitre suffisamment isolée.

Dans tous les cas d'ostéite aigue, le contexte clinique infectieux bien que plus ou moins marqué suffira à porter le diagnostic. Il n'en est pas de même pour les ostéites chroniques :

- pour les ostéites staphylococciques seul l'abcès central de l'os dit abcès de Brodie, pourra prêter à confusion. Cependant il est métaphysaire, il est douloureux à la pression et surtout il n'est pas entouré d'ostéocondensation diffuse mais simplement cerclé au maximum.

- pour les ostéites chroniques tuberculeuses, là encore les lésions sont métaphysaires, ont tendance à évoluer vers l'épiphyse, sont multiples et se localisent surtout aux mains et aux pieds.

- même problème pour les autres ostéites chroniques, streptococciques pneumococciques, Eberthiennes, etc ... D'autre part,il existe souvent des réactions des parties molles à leur niveau.

Il a été décrit des images radiologiques à type de raréfactions osseuses soit ovalaires soit polycycliques dans la syphilis congénitale, cependant ici la clinique et surtout les autres signes radiologiques associés de periostite, d'ostéochondrite, la sérologie voire la recherche du tréponème sur les lésions cutanées et muqueuses suffiront à porter le bon diagnostic.

Le problème du diagnostic différentiel avec les tumeurs bénignes est certainement plus complexe.

Nous éliminerons d'abord le kyste essentiel des os, si le kyste est rare avant quatre ans, le fait qu'il soit solitaire, qu'il puisse se localiser dans la diaphyse et surtout son aspect radiologique : lacune claire ovalaire à grand axe vertical, très bien limitée, peut entrainer une erreur. Le siège tibial est rare, d'autant plus qu'il se localise surtout à la partie supérieure du tibia, il n'existe pas d'incurvation secondaire. Mais surtout, et c'est là certainement le signe principal, le reste de l'os n'est ni densifié, ni déformé. Cependant dans le cas de fracture, chaque fragment osseux conserve une partie de la tache claire bien limitée que nous avons décrite, mais là encore, il n'existe pas d'ostéocondensation juxtaposée. Remarquons d'ailleurs qu'à l'étude des dossiers radiologiques des malades atteints de kystes osseux, diagnostics portés le plus souvent uniquement sur les caractères radiologiques du service de radiologie des Enfants Malades, on ne remarque pas d'évolution vers la pseudarthrose.

Nous éliminerons aussi le chondrome qui, exceptionnel chez le jeune enfant, atteint rarement le tibia, siège au niveau de la métaphyse et surtout ne présente pas d'ostéocondensation à sa périphérie (ou si elle existe du moins est-elle très discrète). Même remarque pour le fibrome chondromyxoïde avec en plus la particularité d'être souvent excentrique.

On pourra discuter un ostéome ostéoïde, on sait que la localisation de cette tumeur est fréquemment tibiale et peut être diaphysaire. Cependant, la lésion est en général plus petite,

l'ostéosclérose cerclant la lésion est plus limitée, différente de l'ostéocondensation, plus diffuse de la pseudarthrose congénitale. Des formes avec une ostéocondensation plus étendue atteignant une partie importante de la diaphyse ont cependant été décrites, l'ostéocondensation pouvant même masquer le lacune primitive. Bien que les ostéomes ostéoïdes aient été décrits chez des nourrissons, l'âge du malade, la présence de douleurs seront des signes précieux en faveur du diagnostic. Le fibrome ostéogénique, mal différencié du précédent, présente les mêmes problèmes.

Le problème posé par le fibrome non ostéogénique des os est certainement plus intéressant. Qu'il soit ou non identique à la lacune corticale, leur aspect radiologique commun nous permet de les étudier ensemble.

Lésion fréquente et pouvant survenir tôt, à localisation diaphyso-métaphysaire possible, aux contours le plus souvent polycycliques, il est évident que tous ces caractères peuvent prêter à confusion. Bien qu'il existe des formes géantes atteignant toute la largeur de l'os (en particulier au niveau de l'extrémité inférieure du tibia), c'est malgré tout certainement l'aspect plus limité et plus périphérique de la lésion qui représente le plus de valeur pour le diagnostic positif. La lésion n'est séparée en principe des parties molles que par un mince liseré d'os condensé. Cependant lors de la guérison, en particulier si celle-ci est spontanée, il peut apparaitre un épaississement cortical.

Si l'étude histologique de nos lésions pseudokystiques pouvait faire penser à une analogie entre ces deux lésions, il ne semble pas qu'il ait été signalé de lésion du type lacune corticale

atteignant tibia et péroné. Remarquons d'autre part qu'en reprenant tous les dossiers étiquetés lacunes corticales du service de radiologie des Enfants Malades aucun ne signale de fracture spontanée.

Nous terminerons en signalant l'angiome qui, bien qu'atteignant rarement les os longs et bien qu'il soit métaphysaire surtout, peut par son aspect lacunaire bulleux uni ou multiloculaire prendre un aspect comparable.

Une mention à part cependant pour le granulome éosinophile qui est certainement un diagnostic à discuter. Il peut atteindre un enfant très jeune. Sa lésion est le plus souvent solitaire, il peut être absolument indolore, son siège est métaphysaire ou diaphysaire sur les os longs et l'état général du malade est excellent en principe. Il peut d'autre part exister au niveau des os longs une néo-corticale épaissie donnant un aspect en fuseau. Cependant, contre l'erreur possible, on peut relever au point de vue radiologique : la localisation plus fréquente au niveau du fémur, la localisation plus fréquente au niveau de la métaphyse qu'au niveau de la diaphyse, une lacune plus claire sans cloison de refend. Il est évident que l'éosinophilie sanguine orientera le diagnostic et que la biopsie le confirmera.

Le problème est certainement différent pour les tumeurs malignes : l'aspect radiologique de ces tumeurs est trop évocateur pour poser un problème diagnostique, du moins avec les lésions que nous avons décrites ; ce ne sont certainement que des lésions précoces qui pourraient prêter à confusion.

Nous ne discuterons pas du diagnostic différentiel entre neurofibromatose et pseudarthrose congénitale, ces deux maladies étant souvent associées pour beaucoup d'auteurs. Cependant, l'absence de signes de neurofibromatose dans nos observations est à signaler. Quand on étudie les différents cas de pseudarthrose congénitale publiés dans la littérature mondiale, il apparaitrait que ceux associés à des signes de neurofibromatose seraient de meilleur pronostic que ceux simplement précédés d'ostéite fibro-kystique.

Remarquons toutefois que les lésions osseuses de la neurofibromatose ne sont pas isolées et ne sont pas toujours localisées à l'union tiers moyen-tiers inférieur du tibia. Malgré tout, que l'on porte le diagnostic de neurofibromatose ou de dysplasie fibro-kystique, il existe toujours en cas de fracture, quelque soit la lésion, un risque de pseudarthrose.

Nous ne discuterons pas du diagnostic différentiel entre neurofibromatose et pseudarthrose congénitale, ces deux maladies étant souvent associées pour beaucoup d'auteurs. Cependant, l'absence de signes de neurofibromatose dans nos observations est à signaler. Quand on étudie les différents cas de pseudarthrose congénitale publiés dans la littérature mondiale, il apparaitrait que ceux associés à des signes de neurofibromatose seraient de meilleur pronostic que ceux simplement précédés d'ostéite fibro-kystique.

Remarquons toutefois que les lésions osseuses de la neurofibromatose ne sont pas isolées et ne sont pas toujours localisées à l'union tiers moyen-tiers inférieur du tibia. Malgré tout, que l'on porte le diagnostic de neurofibromatose ou de dysplasie fibro-kystique, il existe toujours en cas de fracture, quelque soit la lésion, un risque de pseudarthrose.

## DISCUSSION ETIOLOGIQUE ET PATHOGENIQUE

De très nombreuses causes possibles ont été avancées, en fait, le problème étio-pathogénique reste entier : on ne trouve aucune explication satisfaisante, que ce soit de la pseudarthrose elle-même ou que ce soit de la lésion pseudo-kystique qui la précède.

Il semble bien que l'on puisse rejeter le facteur héréditaire : la maladie de Pørak et Durante, la maladie de Lobstein n'ont aucun point commun avec la pseudarthrose congénitale du tibia. Cependant, quelques cas de pseudarthrose congénitale ont été signalés dans la même famille : Pels présente deux cas chez deux frères, Guilleminet deux cas chez deux cousins germains, on peut encore citer Ducroquet, Henderson, Lindermann, Barber, ... Ces cas sont rares, ils peuvent être, à notre avis, facilement expliqués par le caractère familial de la neurofibromatose. En admettant que la neurofibromatose entraine des pseudarthroses congénitales, on admet le caractère familial de celles-ci. Par contre, pour les autres formes secondaires à la lésion primaire que nous avons décrite, le facteur héréditaire ne semble pas intervenir.

La première étiologie invoquée pour les pseudarthroses vraies fût évidemment le trauma intra-utérin, qu'il soit externe ou interne, bandes amniotiques en particulier. Elle fût d'ailleurs rapidement critiquée par d'autres auteurs, Gasne en particulier a nié la réalité de ces fractures en montrant qu'il fallait expérimentalement une force de neuf à dix kilogrammes pour rompre le tibia d'un foetus. On comprend d'ailleurs mal pourquoi ces fractures ne consolideraient pas comme des fractures ordinaires. Colonna a fait remarquer que les genoux et les pieds devraient être plus souvent atteints que les tibias.

Cependant, en admettant qu'une lésion pseudo-kystique précède la fracture, le problème est tout à fait différent. Il ne s'agit plus que d'une fracture pathologique sur un os affaibli, qu'un traumatisme externe voire même une contraction utérine peuvent entrainer. La présence de cette lésion primaire n'a jamais, semble-t-il, été signalée chez un foetus in utéro. Ce n'est donc qu'une supposition, elle a au moins le mérite de réunir les deux variétés de pseudarthrose congénitale dans la même famille.

On a beaucoup parlé d'anomalies de l'irrigation vasculaire de cette région osseuse : union tiers moyen-tiers inférieur. Citons les travaux italiens :

En 1937, Bocchi réalise une angiographie sur une jambe amputée pour pseudarthrose du tibia, il met en évidence une hypoplasie vasculaire généralisée et un défaut d'anastomose des collatérales.

En 1946, Borellini signale l'absence de tibiale antérieure.

D'autre part, dès 1932 Caiero et Manetti avaient montré l'importance de la circulation diaphysaire dans l'étiologie des pseudarthroses. D'une manière générale, l'étude de la réparation d'une fracture montre l'importance des fractures vasculaires :

- 1er jour : caillot interfragmentaire

- 8ème jour : caillot organisé, hyperhémie intense tant dans l'espace interfragmentaire que sur les extrémités osseuses qui se décalcifient

- 21 ème jour : la déminéralisation des fragments est accomplie, l'hyperhémie tombe. L'évolution se fait vers une calcification homogène de l'ensemble fracturaire (Laurence). Le processus d'ossification est au plus haut chef un processus vital né de l'activité cellulaire qui crée les néo-vaisseaux avant de créer les éléments nobles : tandis que l'extrémité irriguée se décalcifie jusqu'au bout, l'extrémité dévitalisée reste inerte sans déminéralisation (G. Laurence).

Codivilla en 1907 pensa à une origine embryonnaire du trouble circulatoire de l'artère nourricière du tibia : la branche distale de l'artère nourricière bien que plus développée que le rameau proximal ne donne pas de collatérales, il s'ensuit que la diaphyse entre le tiers moyen et le tiers inférieur est mal nourrie. Codivilla faisait d'ailleurs remarquer qu'il n'existe à ce niveau aucune insertion musculaire, il n'existe donc pas de vascularisation accessoire par le périoste. Cependant l'utilisation courante de broches intramédullaires et les travaux de J. Trueta et Cavadias ont montré une artère nourricière intacte n'était pas nécessaire à une reconstitution normale de l'os

Certains auteurs (Boyd) ont pensé à un trouble de la vascularisation sanguine due à la compression des vaisseaux nourriciers par prolifération du tissu fibreux de l'ostéite fibro-kystique, qui non seulement comprime l'os mais diminue son irrigation. On rejoindrait par cette etiopathogénie celle des ostéochondrites, apophysites et autres épiphysites juvéniles en particulier ; voire même pour certains auteurs celle du kyste osseux ; la présence de tissu fibreux suffirait-elle à expliquer l'évolution différente des deux lésions ? Ce n'est évidemment qu'une supposition. De toute façon, cette insuffisance de vascularisation qui n'est que secondaire, ne serait pas la cause même de la pseudarthrose.

Nous revenons donc au même problème : il existe une lésion primaire à peu près bien définie au point de vue aspect mais dont l'étiologie reste inconnue. Chaque auteur en tenant compte de l'étiologie qu'il proposait et de la morphologie de la lésion qu'il publiait l'a appelée d'un nom différent : agénésie segmentaire, dysplasie ou dystrophie osseuses localisées, osteïte fibreuse, sclérose osseuse avec moelle osseuse, et surtout osteite fibro-kystique.

Cette lésion précédant la pseudarthrose était connue depuis longtemps. Déjà signalée par Stierlin en 1914, on la retrouve à nouveau citée par Compère, Mac Farland, H. Boyd ... Il ne semble pas cependant qu'elle ait été suffisamment bien décrite et que son rôle dans la génèse de la pseudarthrose ait été jugé capital. Cette ostéite fibro-kystique a surtout l'inconvénient d'être très précoce et transitoire. L'expression osteite fibro-kystique pourrait d'ailleurs être remplacée par l'expression "dysplasie pseudo-kystique" : dysplasir pour rappeler ce trouble dans le développement des tissus osseux et pseudo-kystique pour évoquer l'aspect radiologique.

Si l'histologie est capitale, en particulier pour éliminer d'autres diagnostics, elle est certainement incapable à elle seule d'assurer le diagnostic. Il n'existe aucun élément caractéristique : l'examen microspique ne met en évidence qu'une hyperplasie importante de tissu fibreux au niveau du foyer de fracture. Des troubles importants de la vascularisation sont signalés : image de sclérose, vaisseaux aux parois épaissies, à lumière étroite. Parfois quelques ilots cartilagineux ont été notés au milieu même du tissu fibreux.

Les examens histologiques de nos observations ou des cas publiés antérieurement dans la littérature mondiale ont en fait peu de valeur à notre avis. Ils sont beaucoup trop tardifs. Devant une fracture chez un nourrisson, le chirurgien tente d'abord une thérapeutique par immobilisation plâtrée. Ce n'est que devant l'échec de celle-ci qu'il tente une intervention chirurgicale et fait pratiquer à cette occasion un examen anatomo-pathologique. Les fragments prélevés ne correspondent plus à la lésion primaire qui n'est visible que radiologiquement ; ce n'est plus qu'un examen histologique d'une pseudarthrose ancienne banale. L'étude anatomo-pathologique de la lésion primaire reste à faire.

Peut-on essayer de placer cette dysplasie pseudo-kystique dans le cadre d'une autre maladie déjà individualisée ?

L'association fréquente courbure tibiale congénitale et pseudarthrose congénitale étant très fréquente, peut-on faire jouer un rôle à la syphilis : Frölich en 1941 a pensé à une ostéo-chondrite associée à une périostite condensante. Cependant dans les 145 cas de Camurati (1930) aucun cas de syphilis ne semble avoir été relevé. Nous avons vu dans le diagnostic différentiel les différences cliniques importantes entre les deux maladies en particulier au point de vue

fonctionnel. La maladie de Parrot touche surtout les membres supérieurs et est douloureuse ; la pseudarthrose congénitale est pratiquement indolore. Cette anesthésie pourrait d'ailleurs être en rapport avec une atteinte de la sensibilité profonde. Cependant, sensibilités superficielle et profonde ont toujours été trouvées normales dans la pseudarthrose congénitale.

De même nous imaginons mal comment une cause endocrinienne pourrait entraîner une lésion aussi mal localisée. Duraiswaini a cependant obtenu en 1950, à titre expérimental, une maladie comparable à la pseudarthrose congénitale du tibia chez l'embryon de poulet, en injectant de l'insuline dans la membrane allantoïdienne de l'oeuf. Mais ces fractures bilatérales étaient parfois associées à d'autres malformations qui prenaient même un caractère héréditaire. Duraiswaini n'en conclut pas moins qu'il faut rechercher la cause des pseudarthroses congénitales dans les premières semaines de la vie intra-utérine, en particulier il pense à une carence calcique, phosphorée, vitaminique ou à une irradiation ionisante. Mais ces lésions sont beaucoup trop diffuses, bilatérales en particulier, et héréditaires pour qu'elles aient un rapport avec les lésions uniques de la pseudarthrose : elles évoquent beaucoup plus une maladie de Lobstein.

On a pu penser à un syndrome fruste d'ostéite fibro-kystique de Von Recklinghausen, plus exactement d'ostéose parathyroïdienne, en prenant pour base les caractères radiologiques de la lésion préfracturaire. Mais ce sont là les seuls arguments ; tous les autres signes sont absents : pas de douleurs osseuses, pas de signes extra-osseux, le syndrome biologique est normal. Aucun cas de pseudarthrose congénitale n'a évolué vers l'ostéose parathyroïdienne.

Le fait que l'ensemble des observations signale un excellent état général du petit malade n'est pas non plus en faveur d'une maladie de système en particulier métabolique ou nutritionnelle, bien qu'un cas de pseudarthrose congénitale ait été diagnostiqué chez un nouveau-né de mère ostéomalacique (Hanser 1953).

Le problème de la neurofibromatose est certainement beaucoup plus complexe. Ducroquet en 1937 présentait dix cas de fractures congénitales avec des taches café au lait associées et parfois même des neuro-fibromes sous-cutanés. Les exemples se succédèrent, On ne citera que les publications de Moore, Aegerter, Carroll, Mac Kensie ... En 1943 Green et Rudo signalaient la découverte d'un neurofibrome au niveau même de la pseudarthrose congénitale d'un tibia : mais depuis en fait il ne semble pas que cette notion ait été vraiment confirmée. Nous savons que la neuro-fibromatose se comporte comme une maladie héréditaire et familiale. Nous avons signalé la rareté des formes familiales et héréditaires de la pseudarthrose congénitale. D'ailleurs, si la présence de fibromes intra-osseux est un des éléments caractéristiques de la neuro-fibromatose, il n'est pas prouvé qu'ils soient toujours d'origine nerveuse.

Il semble difficile d'admettre que la simple présence de taches café au lait puisse entrainer le diagnostic de neuro-fibromatose, celles-ci étant très fréquentes. On a certainement abusé du diagnostic de neuro-fibromatose.

A l'opposé des lésions que nous avons décrites, qui sont isolées et unilatérales en particulier, les lésions de la neuro-fibromatose sont souvent multiples et bilatérales. Nous pensons donc

que la neuro-fibromatose n'est certainement pas responsable de tous les cas de pseudarthrose congénitale : en particulier pour nos observations aucun cas de neurofibromatose n'est signalé.

Des signes de neurofibromatose pourraient évidemment apparaitre par la suite. Cependant en étudiant les différents cas publiés dans la littérature mondiale, il semble que ceux associés à des signes de neurofibromatose sont d'un meilleur pronostic que ceux qui cliniquement et radiologiquement sont comparables aux nôtres. Les lésions histologiques sont d'ailleurs assez semblables dans les deux formes : Moore pensait en 1941 que la neurofibromatose entrainait des lésions d'endartérite qui secondairement empêchaient l'ossification normale de l'os. Lombard a signalé d'autre part qu'il existait des lésions du sympathique terminal dans le territoire de la pseudarthrose congénitale. En admettant que la vie tissulaire relève de deux facteurs, l'un d'ordre vasculaire, l'autre d'ordre trophique tous deux sous la dépendance des nerfs sympathiques, l'auteur admet que c'est à ce niveau que l'on peut retrouver un trait de lésion entre neurofibromatose et pseudarthrose congénitale.

Un autre problème intéressant est celui du rôle joué dans la pseudarthrose congénitale par la courbure tibiale fréquemment associée.

S'il est difficile d'admettre que toutes les pseudarthroses congénitales évoluent sur un tibia qui présente une courbure congénitale, la majorité d'entre elles survient certainement sur un tibia incurvé. Il serait intéressant d'après les caractères mêmes de l'incurvation de pouvoir prévoir s'il existe un danger de pseudarthrose en particulier après ostéotomie de redressement.

Il semble que l'on puisse distinguer, et beaucoup d'auteurs sont d'accord sur ce point (Williams, F, Miller) :

1) - Les courbures congénitales à courbure antérieure ou antéro-latérale isolées sans aucune autre malformation. Elles seraient en particulier unilatérales.

Elles seraient secondaires à la lésion fibro-kystique que nous avons décrite (toutes nos observations sont à classer dans ce groupe).

Elles pourraient être aussi secondaires à une lésion de neuro-fibromatose, si l'on n'admet pas l'identité des deux lésions.

Nous ne reviendront pas sur les aspects radiographiques de la lésion primaire que nous avons déjà décrite. Remarquons qu'au tout début il existe peu d'ostéocondensation environnante, ce qui s'explique facilement en admettant l'ostéocondensation comme secondaire à la courbure. Cet épaississement osseux est plus important au sommet de la courbure ; il ne s'étend pas obligatoirement dans la concavité de la courbure mais bien là où les pseudo-kystes ne se sont pas développés. Ce n'est que plus tard lorsque ces pseudo-kystes commenceront à disparaitre que ces travées osseuses auront tendance à combler progressivement le canal médullaire. Remarquons d'ailleurs que ces travées osseuses semblent irradier du sommet de l'angulation, plutôt qu'être dans le sens axial du tibia.

On peut très bien imaginer que cette courbure congénitale n'est que la conséquence de la lésion kystique : elle peut être produite mécaniquement. In utero, ce serait l'action des contractions utérines sur un os déjà pathologique : la position de l'enfant in utero

conditionnant la courbure plus ou moins marquée du tibia à la naissance. D'après M. Guilleminet, l'incurvation se ferait à convexité antérieure ou à concavité postérieure selon que le tibia malade croise en avant ou en arrière l'autre tibia, le foetus affectant dès le quatrième mois la position dite en tailleur. La lésion primaire étant unilatérale, la courbure serait unilatérale, ce ne serait qu'exceptionnellement qu'une lésion bilatérale entrainerait une forme bilatérale. Pour les enfants où la courbure est peu ou pas marquée à la naissance (si peu qu'elle passerait souvent inaperçue comme le montrent les observations) elle s'accentuera progressivement. Certains auteurs ont montré que la courbure antérieure ou antéro-latérale était due à la position même de l'enfant lors de ses premiers pas, position comparable à celle du gorille (Scott) : le centre de gravité du corps passerait directement par le tibia à l'union tiers moyen-tiers inférieur de sa diaphyse. S'il existe à ce niveau une atteinte osseuse, la déformation se produira mécaniquement et d'une manière que l'on pourrait interpréter comme une conséquence de la loi de Delpech : partout où les cartilages di-arthrodiaux transmettent une pression anormalement diminuée, le cartilage de conjugaison voisin entre en hyperactivité et inversement, et surtout de la loi de Wolf qui veut que l'os réagisse pour lutter contre une augmentation de travail par un épaississement et une condensation de ses travées osseuses suivant la trajectoire des lignes de force. On obtiendrait ainsi progressivement une condensation de la corticale dans l'angle de la courbure et un comblement progressif de l'aire médullaire et peut être même secondairement un trouble de la vascularisation. On peut même imaginer que la lésion pseudo-kystique ne peut exister qu'in utero ne laissant comme trace qu'une courbure congénitale qui évoluera lors d'un trauma et à raison de plus lors d'une ostéotomie de redressement vers la pseudarthrose.

2) - Courbures congénitales à courbure antérieure associées à un racourcissement des muscles de la jambe, en particulier un tendon d'Achille épais et rétracté, et à un pied équin. Elles peuvent être uni ou bilatérales.

Il coéxiste habituellement d'autres anomalies de développement telles que :

- un certain degré de varus ou de valgus
- une syndactylie
- des malformations des os du pied, en particulier absence de l'un d'entre eux.
- une malformation de l'extrémité supérieure du fémur,
- un racourcissement de la jambe dans son ensemble.

Les radiographies montrent une condensation osseuse au niveau de la face concave du tibia donnant une corticale postérieure épaissie. Fréquemment on retrouve une fossette au sommet de la courbure.

Typiquement ces courbures n'évoluent vers la fracture spontanée et en particulier vers la pseudarthrose, elles évoluent vers la correction de la déformation. Il est évident qu'il peut persister cependant une certaine courbure, ou un certain racourcissement de la jambe.

3) - Courbures congénitales à courbure postérieure ou à courbure postéro-latérale. Elles sont uni ou bilatérales avec pied bot talus très accentué, rétraction et épaississement des muscles de la loge antérieure de la jambe, par contre le triceps sural est atrophié. Le péroné presente la même déformation que le tibia. Ces courbures sont exceptionnelles, elles sont certainement comparables au point de vue pathogénie aux précédentes

On note une fossette au sommet de la courbure, un racourcissement habituel de la jambe que l'on pourrait imaginer comme secondaire aux lésions musculaires. Les radiographies montrent seulement une condensation osseuse au niveau de la face concave du tibia. Ces déformations n'évoluent pas vers la fracture spontanée ; un traitement orthopédique externe suffit à corriger ces déformations.

Pour ces deux dernières catégories de déformations congénitales Middleton en 1934 émit l'opinion que la courbure était secondaire à un racourcissement des muscles de la jambe. Il signala une dégénérescence et une atrophie des cellules du muscle strié sans pouvoir démontrer si cette atteinte était la cause ou la conséquence de l'angulation. Il pensa néanmoins que le racourcissement des muscles était dû à un arrêt de développement in utero de la cellule musculaire en longueur.

# C O N C L U S I O N

Il existe chez l'enfant, et plus particulièrement chez le nouveau-né, des fractures plus ou moins spontanées, qui, malgré les thérapeutiques habituelles orthopédiques évoluent vers la pseudarthrose.

Les premières descriptions cliniques fort anciennes se rapportaient à des fractures présentes à la naissance, d'où le nom donné à maladie de pseudarthrose congénitale.

Les cas publiés montraient bientôt que la localisation était uniquement tibiale, mais surtout que la fracture pouvait survenir après la naissance.

Malgré cette apparition retardée, post-natale de la pseudarthrose, l'évolution identique de ces deux formes permettait au point de vue pathogénique de les rapprocher l'une de l'autre, tout en maintenant cependant une classification qui permet de différencier :

- une pseudarthrose congénitale vraie
- une pseudarthrose acquise ou à retardement.

Le problème étiologique est plus complexe. A notre avis l'étude de la pseudarthrose ne peut amener aucun fait nouveau, celle-ci n'étant, radiologiquement et histologiquement, qu'une pseudarthrose banale.

Par contre, il existe, précédant la pseudarthrose parfois même la fracture, une lésion primaire assez typique, connue sous le terme d'ostéite fibro-kystique, qui pourrait expliquer la non consolidation de la fracture.

La description imparfaite ou même la méconnaissance de la lésion se comprennent facilement lorsqu'on sait la fugacité de l'image radiologique. Survenant très tôt, peut être in utero au moins au cours de la première ou de la deuxième année de l'enfant elle ne subsiste que quelques mois, voire quelques semaines. Se présentant radiologiquement comme une lacune pseudo-kystique unique ou comme une lacune pseudo-polykystique, elle se localise à l'union tiers moyen tiers inférieur du tibia et est unique. Secondairement une condensation osseuse de voisinage apparait, vraisemblablement d'origine mécanique, associée à une courbure tibiale pouvant être congénitale (en rapport avec la position du foetus in utero) ou le plus souvent secondaire, apparaissant à la marche.

Si des sujets atteints de neurofibromatose peuvent présenter des pseudarthroses, il ne semble pas que cette lésion primaire soit assimilable à un neurofibrome. En faveur d'une étiologie différente plaident son unicité, son caractère non familial, l'absence de signes de neurofibromatose associés. Il ne semble d'ailleurs exister dans la littérature mondiale aucun examen histologique précoce de cette lésion qui seul présenterait une valeur étiologique.

Il semble donc logique d'abandonner le terme d'ostéite fibro-kystique donné le plus souvent à la lésion. Aucun facteur infectieux n'ayant été relevé, la présence de tissu fibreux étant banale dans toute pseudarthrose, seul l'aspect radiologique permet actuellement de définir et d'identifier cette lésion. Le terme de "dysplasie pseudo-kystique" semble être celui qui convienne le mieux actuellement : dysplasie pour rappeler ce trouble dans le développement du tissu osseux et pseudo-kystique pour évoquer l'aspect radiologique sans préjuger de son aspect uni ou poly-kystique.

Nous pensons donc qu'il existe deux causes du pseudarthrose :

1°) - une dysplasie pseudo-kystique

2°) - une neurofibromatose.

Les pseudarthroses secondaires à une dysplasie pseudo-kystique surviennent très tôt. Elles seraient responsables en particulier de la pseudarthrose congénitale du tibia et des pseudarthroses acquises des première et deusième années de la vie. Elles seraient de mauvais pronostic.

Les pseudarthroses secondaires à une neurofibromatose surviennent à un âge plus avancé et seraient malgré tout de meilleur pronostic. Elles ne doivent pas être assimilées à la pseudarthrose congénitale du tibia.

Nous nous sommes efforcés de préciser radiologiquement cette dysplasie pseudo-kystique dans l'espoir que la meilleure connaissance de la lésion permettra un diagnostic précoce et en particulier un examen, histologique précoce susceptible d'apporter des précisions sur la nature même de cette dysplasie.

---

VU & PERMIS D'IMPRIMER

Le Recteur de l'Académie de Paris :
J. S A R R A I L H

Le DOYEN de la Faculté de Médecine de Paris :
L. B I N E T

Le Président de la Thése :
M. F E V R E

# B I B L I O G R A P H I E


AEGERTERE E. - The possible pelation ship of neurofibromatosis congenital pseudarthrosis, and fibrous dysplasia - The journal of bone and joint surgery - 32 A 1950 P 618,625

BIRKETT A.N. - Note on pseudarthrosis of the tibia in childhood - The journal of bone and joint surgery - 33 B - 1951 - P 47 - 49

BOYD H.B. - Congenital pseudarthrosis - The journal of bone and joint surgery - 23 - Juillet 1941 - P 497-515

BOYD H.B. and FOX K.W. - Congenital pseudarthrosis follow-up study after massive bone graffing - The journal of bone and joint surgery - 30 A - 1948 - P 274,283

BOYD H.B. & SAGE F.P. - Congenital pseudarthrosis of the tibia - The journal of bone and joint surgery - 40 A 6 - December 1958 - P 1245-1270

CHARNLEY John - congenital pseudarthrosis of the tibia treated by the intra-medullary nail - The journal of bone and joint surgery - 38 A - 1956 - P 283,90

CLARK D.H. LUMBERTON N.C. MATHEWS W.R. - simumtaneous occurence of von Recklinghausen's neurofibromatosis and osteitis fibrosa cystica - surgery - 33 - 1953 P 434,443

DAWSON G.R. - intrauterine fractures of the tibia and fibola - Journal of bone and joint surgery - 31 A - 1949 - P 406 - 408

DURAISWAMI P.K. - Experimental causation of congenital skeletal defecis and its significance in orthopaedic surgery. The journal of bone and joint surgery - 34 B - 1952 - P 646,698

FEVRE M. - Les pseudarthroses de la jambe du nouveau-né secondaires aux dystrophies kystiques congénitales. Revue de chirurgieorthopédique et réparatrice de l'appareil moteur - Tome 40 n° 3-4 - Juillet-Septembre 1954 - P. 305,313.

GUILLEMINET M. - La pseudarthrose congénitale du tibia. Revue de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'appareil moteur. Tome 39 n° 5-6 - Octobre-Décembre 1953 - P. 690,700

GUILLEMINET M. & RICHARD R. - Sur le traitement de la pseudarthrose congénitale du tibia : valeur de la double greffe vissée - Revue de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'appareil moteur. Tome 39 n° 1 - Janvier-Mars 1953 - P.

GUILLEMINET M. - Présentation de documents sur les pseudarthroses congénitales de jambe chez l'enfant. Lyon chirurgical 50 - 1955 - P. 723,725

GUILLEMINET M. P. STIGNERRA & R. FAYSSE - Résultats du traitement des pseudarthroses congénitales du tibia - Lyon chirurgical 46 - 1951 - P. 848,850

GUILLEMINET M. CABANAC J. - Valeur de l'enclouage médullaire dans les formes graves de pseudarthroses congénitales du tibia - Lyon Chirurgical 54 (3) - Mai 1958 - P. 373,80

HEYMAN H. HERDON C. H. - Congenital posterior angulation of the tibia - Journal of bone and joint surgery - 31 A 1949 - P. 571,580

KACZYNSKA W. & JANUSZKIEWICZ S. - The early stages of congenital pseudoarthosis of the shin in the radiological picture. Polski przegladchirurgiczny Warszawa 30 n° 10 - 1958 - P. 1035-1038

KHOO F.Y. - Congenital pseudarthrosis of tibia Relation to fragilitas ossum : report of case and review of literature - American journal of diseases of children. 77 - Février 1949 - P. 201,216

LEFRANC J. & C. NEZELOF - Les kystes essentiels des os longs : étude anatomo-pathologique et traitement chirurgical - Revue de chirurgie orthopédique - Tome 43 1957 - P. 385,406

LINDEMANN K. - L'évolution de l'implantation de la greffe o la pseudarthrose congénitale du tibia. Revue de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'appareil moteur Tome 39 n° 5-6 - Octobre-Décembre 1953 - P.

LOMBARD P. - Notes sur la pathogénie des courbures et pseudarthroses congénitales de la jambe. Revue de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'appareil moteur. Tome 40 - n° 3-4 - Juillet-Septembre 1954 - P. 314.322

MAC CARROLL R.H. - Clinical manifestations of congenital neurofibromatosis - The journal of bone and joint surgery - 32 A - 1950 - P. 601.617

MAC FARLAND B. - Pseudarthrosis of the tibia in childhood Journal of bone and joint surgery - 33 B - 1951 P. 36.46

MADSEN & THYGE E. - Congenital angulations and fractures of the extremities - Acta orthopaedica scandinavica 25 n° 4 - 1956 - P. 243.280

MIDDLETON D.S. - Studies on prenatal lesions of striated muscle as a cause of congenital deformity - Edinburgh medical journal - 41 - 1934 - P. 401.442

MILLER B.F. - Congenital posterior bowing of the tibia with talipes calcaneo-valgus - Journal of bone and joint surgery - 33 B - 1951 - P. 50.55

MOORE B.H. - Some orthopaedic relationships of neurofibromatosis The journal of bone and joint surgery - 23 - Janvier 1941 - P. 109.140

MOORE J. R. - Delayed autogenous bone graft in the treatment of congenital pseudarthrosis - The journal of bone surgery - 31 A - 1949 - P. 23-39

PAIS C. - La pseudarthrose congénitale du tibia - Revue de chirurgie orthopédique et réparatrice de l'appareil moteur. Tome 39 n° 5-6 - Octobre-Décembre 1953 - P. 701.707

SCOTT C.R. - Congenital pseudarthrosis of the tibia. AM. J. Roentgenology - XLII 104 - 1939

TILLER R. - Courbures et pseudarthroses congénitales de la jambe - Revue d'orthopédie - 15 (3 série) 1928 - P. 97.116

TRJETA J. CAVADIAS A.X. - Vascular changes caused by the kuntscher type of nailing : an experimental study in the rabbit. The journal of bone and joint surgery - 37 B - 1955 - P. 492-505

VON POSEN, SOPHUS - Somes cases of congénital tibial pseudarthrosis - Acta orthopaedica scandinavica - 14 - 1943 - P. 290-301